

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1957

THÈSE **693**

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME d'ÉTAT)

PAR

Jacques, Georges, Marie, Raymond CHASSAGNE

Né le 19 Octobre 1925 à PARIS (XX^e)

présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN CAS DE TROUBLES
DU COMPORTEMENT CHEZ UN ENFANT
DE 7 ANS PRÉSENTANT UNE EPILEPSIE
SYMPTOMATIQUE D'UNE ANGIOMATOSE
CEREBRALE

Président : Monsieur JOANNON (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir Delavigne
PARIS - VI

1957

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--:-

Année 1957

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Jacques, Georges, Marie, Raymond CHASSAGNE

Né le 19 octobre 1925 à Paris (XXe)

--:-

Présentée et soutenue publiquement
le

--:-

A PROPOS D'UN CAS DE TROUBLES DU
COMPORTEMENT CHEZ UN ENFANT DE 7 ANS
PRESENTANT UNE EPILEPSIE SYMPTOMATIQUE
D'UNE ANGIOMATOSE CEREBRALE

--:-

Président : Monsieur JOANNON (Professeur)

--:-

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1957.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENARD, CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHAMPY, CHEVASSU, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEMIERRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MONDOR, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, SANNIE, SEZARY, TANON.

DOYEN.....Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESEUR.....Jean VERNE

I. PROFESSEURS

	MM
Anatomie.....	CORDIER
Anatomie pathologique.....	DELARUE
Bactériologie.....	FASQUELLE
Biologie app. à l'Education) phys. et aux Sports.....}	CHAILLET-BERT
Biologie Médicale.....	FAUVERT
Cancérologie méd., sociale.....	BERNARD J
Carcinologie.....	N.
Chimie Méd.....	JAYLE
{ Hôtel Dieu.....	BROCQ
{ Broussais.....	G.d'ALLAINES
Clinique Chir. { Salpêtrière.....	MOULONGUET
{ Cochin.....	QUENU
Clinique Chir. réparatrice et orthop. {.....}	{ MERLE d'AUBI- GNE
Clinique de Cardiologie.....	MOUQUIN
Clinique Chir. infantile et d'orthop.....	FEVRE
Clinique Chir. pleuro-pulm.....	MONOD
Clinique de la Tuberculose.....	BERNARD Et.
{ Clinique de neuro-chir.....	{ PETIT- DUTAILLIS
Clinique de Puéricult.....	LELONG
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques {.....}	DEGOS
Clinique des mal. du sang.....	CHEVALLIER
Clinique mal. du système nerv.....	ALAJOUANINE

Clinique des maladies des enf.	DEBRE
Clinique des maladies infect.	MOLLARET
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY
Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN
Clinique Gynécologique	F. BRENTANO
	BARIETY
	J. BESANÇON
	MOREAU
	de GENNES
Cliniques Médicales	
Clinique méd. hydro-climat. thér.	DEBRAY
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR V.-R.
	LANTUEJOUL
Cliniques obstétricales	VARANGOT
	LACOMME
Clinique ophtalmologique	VELTER
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER
Clinique rhumatologique	COSTE
Clinique stomatologique	DECHAUME
Clinique urologique	FEY
Embryologie	GIROUD
Génétique	LAMY
Histoire de la Méd. et de la Chir.	SOULIE
Histologie	VERNE
Hygiène et Clinique lère Enfance	CATHALA
Hygiène et Méd. Préventive	JOANNON
Médecine du Travail	DESOILLE
Médecine légale	PIEDELIEVRE
Parasitologie et hist. nat. méd.	GALLIARD
Pathologie chirurgicale	MENEGAUX
Pathologie exotique	LAVIER
Path. expérimentale et comparée	LENEGRE
Path. Hum. et Immun. exp.	MERKLEN
Pathologie médicale	DECOURT
Path. et Thérapeut. générales	GARCIN
Pédiatrie sociale	Julien MARIE
Pharmacologie et matière méd.	HAZARD
Physico-chimie méd. (ch. t. pers)	DOGNON
Physiologie	BINET
Physique médicale	STROHL
Problèmes alimentaires (c. t. pers)	RICHET
Radiologie médicale	DESGREZ
Technique chirurgicale	PATEL
Thérapeutique	TURPIN
Thérapeutique chirurgicale	SENEQUE
Thérapeutique médicale	LEMAIRE

LI. — PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

	MM.		MM.
Anatomie	(CABROL DEBEYRE DELMAS OLIVIER G. Melle GAU- THIER V. BUSSE GOUYGOU	Pat. Chir.	(DUBOST FAUREL FLABEAU GERMAIN GOSSET LAURENCE LORTAT-JACOB MATHEY OLIVIER (Cl) POILLEUX THOMERET VERNE (J M)
Bactériologie	(CHRISTOL NEVOT	Pat. expé- riment.	(MAURICE LOEPER BOUVIER BOUDIN BRICAIRE BRISSAUD CASTAIGNE CONTE DEROT DOMART LAMOTTE LAROCHÉ MACREZ MILLIEZ PEQUIGNOT PERRAULT RAMBERT ROYER THIEFFRY TURIAF WOLFRAMM JOSEPH
Biol. méd.	(BOURLIERE ETTORI POLONOVSKI J		
Chimie méd.	(DUPERRAT TUCHMANN BULLIARD COUJARD N...		
Dermato-syphil.	(DUPERRAT TUCHMANN		
Embryologie	(BULLIARD COUJARD N...		
Histologie	(CORNET BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY BREGÉAT DESVIGNES JUDET AUBRY MADURO BRUMPT CHABAUD ABOULKER BARCAT BAUMANN CAUCHOIX		
Hydrologie	(CORNET		
Hygiène	(BOYER DEPARIS		
Mal. infect.	(BASTIN		
Médecine	(DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY BREGÉAT DESVIGNES JUDET AUBRY MADURO BRUMPT CHABAUD ABOULKER BARCAT BAUMANN CAUCHOIX	Pat. méd.	(LAMOTTE LAROCHÉ MACREZ MILLIEZ PEQUIGNOT PERRAULT RAMBERT ROYER THIEFFRY TURIAF WOLFRAMM JOSEPH POLONOVSKI Cl. MOZZICONACCI Melle LEVY CHEYMOL
Médecine légale et du Trav.)	(DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY BREGÉAT DESVIGNES JUDET AUBRY MADURO BRUMPT CHABAUD ABOULKER BARCAT BAUMANN CAUCHOIX		
Neurochir.	(DAVID		
Neurologie	(LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY BREGÉAT DESVIGNES JUDET AUBRY MADURO BRUMPT CHABAUD ABOULKER BARCAT BAUMANN CAUCHOIX		
Obstétrique	(MERGER MORIN RAVINA ROBEY BREGÉAT DESVIGNES JUDET AUBRY MADURO BRUMPT CHABAUD ABOULKER BARCAT BAUMANN CAUCHOIX		
Ophtalmo- logie	(BREGÉAT DESVIGNES JUDET AUBRY MADURO BRUMPT CHABAUD ABOULKER BARCAT BAUMANN CAUCHOIX	Pédiatrie	(POLONOVSKI Cl. MOZZICONACCI Melle LEVY CHEYMOL
Orthopédie	(JUDET	Pharmacol.	(CHEYMOL
Oto-rhino- laryngo.)	(AUBRY MADURO BRUMPT CHABAUD ABOULKER BARCAT BAUMANN CAUCHOIX		
Parasito.	(BRUMPT		
Parasito.col.	(CHABAUD ABOULKER BARCAT BAUMANN CAUCHOIX	Physiol.	(BARGETON DEJOURS PARROT DJOURNO GOUGEROT KREIS
Pat. chir.	(BARCAT BAUMANN CAUCHOIX	Physique médicale Pneum.phthis.	(DJOURNO GOUGEROT KREIS

	MM.		MM.
Psychiatrie	{ BARUK PICHOT	Stomato	{ CHAPUT Mme CERNEA
Psych. infant.	MICHAUX	Urologie	KUSS
Rhumatologie	DELBARRE	Thérapeut.	CHASSAGNE

III.- PROFESSEURS HONORAIRES
et AGREGES RAPPELES à l'EXERCICE
pour le Service des Examens.

MM. GATELLIER, LE LORIER, VAUDESCAL.

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET
AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
	{ AMELINE HUGUIER LEGER	Urologie	{ COUVELAIRE BROUET DREYFUS
Clinique chir.	{ PADOVANI ROUX RUDLER	Clinique m.	{ FAUVERT HAGUENAU HAMBURGER
	{ SICARD		{ KOURILSKY MARCHAL SOULIE
Clinique obstét. }	{ ECALLE MAYER		
Clinique ophtal }	{ OFFRET RENARD		

Secrétaire de la Faculté M. MOREL
Secrétaire-Adjoint Melle CHAINTREUIL

Bibliothécaire en Chef Dr HAHN
Conservateur Melle GOICHON
..... Melles DUMAITRE
Bibliothécaires. LE NOIR
..... METIN
..... QUIEVREUX

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans
les dissertations qui lui seront présentées,
doivent être considérées comme propres à
leurs auteurs et qu'elle n'entend leur don-
ner aucune approbation ni improbation.

A ma Femme

A mon Fils

A mes Filles

A mon Père et à ma Mère

A mes Beaux-Parents,

M. et Mme A. BOIS

A mon Frère

A toute ma Famille

Au Docteur Francis WEILL,

dont l'amitié et les conseils m'ont
été si précieux, dans les moments
difficiles.

A tous mes Amis

A Monsieur le Professeur JOANNON,

Professeur d'Hygiène et de Médecine
Préventive à la Faculté de Médecine
de Paris,
Officier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le très grand
honneur d'accepter la pré-
sidence de cette thèse,

Qu'il veuille bien trouver ici
l'hommage de nos sentiments
respectueux et de notre admi-
ration pour un enseignement
auquel nous souhaitons res-
ter toujours fidèle.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux,

Monsieur le Docteur Clément LAUNAY,

Qui a bien voulu nous accueillir
parmi ses élèves et nous a
aidé de ses précieux conseils
pour la réalisation de ce
travail,

Qu'il veuille accepter ce modeste
témoignage de notre attachement
et de notre profonde reconnais-
sance.

Monsieur le Docteur J. TRELAT,

Dont l'amitié et les conseils ne
nous ont jamais fait défaut,

Qu'il veuille trouver ici l'expres-
sion de notre amitié fidèle.

A Monsieur le Docteur P. HILLEMAND,

A qui nous voulons exprimer notre
gratitude pour l'amitié et la
confiance qu'il nous a toujours
témoignées.

A PROPOS D'UN CAS DE TROUBLES DU
COMPORTEMENT CHEZ UN ENFANT DE 7 ANS
PRESENTANT UNE EPILEPSIE SYMPTOMATIQUE
D'UNE ANGIOMATOSE CEREBRALE

--:-

INTRODUCTION

-:-

C'est dans le Service de notre Maître, le Docteur Clément Launay, où il est suivi régulièrement, qu'il nous a été donné de connaître le jeune P. M.. qui présentait des troubles du comportement associés à une épilepsie symptomatique.

Il ne nous appartient pas de décrire ici, en détail l'aspect neurologique de ce cas, cela doit être fait prochainement, par le Docteur Cl. Launay, le Docteur J. Trélat, et le Docteur J. Rougerie.

Notre propos est plus modeste : nous souhaitons seulement préciser l'évolution des altérations du caractère chez cet enfant au cours de l'histoire de sa maladie, et leurs rapports avec les perturbations neurologiques avant et après une intervention Neuro-chirurgicale qui semble avoir modifié son état d'une façon que nous souhaitons définitive.

Cette intervention effectuée, en effet, il y a 7 mois par le Docteur J. Rougerie et ses collaborateurs au Centre Médico-chirurgical Foch, a permis grâce à une lobectomie occipitale gauche, d'extirper une tumeur calcifiée qui s'est révélée être, à l'examen histologique, un hémangiome du type Sturge-Weber.

-:-

HISTOIRE DE LA MALADIE

-:-

Antécédents

1°/ Antécédents physiques personnels

Le jeune P. M.. est né le 7 avril 1949, à Paris. Après un travail d'une durée de 48 heures, l'accouchement se termine par une application de forceps. L'enfant crie immédiatement.

Son poids de naissance est de 4,030 Kg.

Il bénéficie de l'allaitement maternel pendant 1 mois, mais ne reprend pas son poids de naissance. On institue alors l'allaitement artificiel, et la courbe pondérale suit une progression régulière.

La nuit le sommeil est agité.

L'apparition de la première dent a lieu vers l'âge de 1 an.

L'enfant fait ses premiers pas vers l'âge de 17 mois.

Il est droitier.

C'est à cette époque qu'il fait une chute de la hauteur de sa chaise et reste obnubilé pendant 3 jours.

A 18 mois il fait sa première crise convulsive. Pendant 24 heures sa température se maintient aux environs de 40° et l'enfant présente

pendant 3 jours des crises d'épilepsie motrice très brèves, localisées à la moitié droite du corps, précédées de révulsion des globes oculaires avec perte de connaissance, mouvements toniques, cloniques et stertor. Dès le premier jour un traitement est institué : pénicilline + gardénal 0,075 g/24 heures.

Au bout de 3 jours, tout rentre dans l'ordre .

A 2 ans : rougeole et varicelle.

A 2 ans $\frac{1}{2}$: Les parents constatent que l'enfant fait des chutes plusieurs fois par semaine alors qu'il joue, mais sans absences ni pertes de connaissance, ni mouvements convulsifs. Simultanément le caractère de P. M.. se modifie : il devient coléreux, agressif et opposant (surtout vis-à-vis de sa mère).

A 3 ans : Intervention O.R.L. pour amygdales et végétations adénoïdes.

2°/ Antécédents physiques familiaux

On doit noter l'apparition d'une fièvre typhoïde chez Madame M... au 2ème mois de sa grossesse. Par ailleurs il n'existe aucun élément susceptible de retenir l'attention tant chez les ascendants que chez les collatéraux.

3°/ Antécédents sociaux

P. M... est le premier enfant de ce foyer. Au moment de sa naissance les parents ne sont pas mariés. Monsieur M... est âgé de 18 ans, il est ouvrier mécanicien de précision et travaille régulièrement. Madame M... est âgée de 22 ans ; elle est veuve d'un premier mariage, sans enfants. Sa grossesse

s'est déroulée dans des conditions pénibles. Elle travaillait et habitait un hôtel où les locataires se battaient. Elle avait peur la nuit. Monsieur et Madame M... se marient un an après la naissance de P. Ils habitent alors un logement très insuffisant composé d'une pièce et d'une cuisine.

En 1950 et 1951 naissent successivement 2 filles. Les parents et les 3 enfants couchent donc dans la même pièce.

P.M... vit constamment avec ses parents. Il a fait ses premiers pas à 17 mois. Il prononce ses premiers mots vers 2 ans et commence à organiser ses phrases vers 3 ans, mais il ne sera propre le jour que vers 4 ans, et la nuit vers 5 ans. Le sommeil est mauvais et agité.

A signaler le fait que la mère de Madame M... était âgée de 3 ans de plus que son mari et qu'elle même a 4 ans de plus que Monsieur M...

o

Evolution

Lorsque P.M... atteint 4 ans son entourage constate l'apparition de crises comitiales fréquentes (2 à 3 par 24 heures), qui sont de 2 sortes :

des crises diurnes présentant les caractères suivants :

- révulsion des globes oculaires
 - chute
 - phase tonique suivie d'obnubilation
- sans perte des urines ni morsure de la langue.

La durée de ces crises ne dépasse pas 1 minute. Elles paraissent déclenchées par une émotion, une contrainte, une réprimande, ou surviennent spontanément au réveil. Un doute subsiste sur leur étiologie et il est déjà permis de se demander si elles traduisent bien une atteinte comitiale alors que les crises nocturnes présentent, elles, des caractères typiques :

- phase tonique
- phase clonique
- phase de stertor

L'ensemble des crises était de brève durée : 1 à 2 minutes. Mais elles s'accompagnaient toujours de morsures de la langue et quelquefois de perte des urines.

Simultanément, le caractère subit des altérations dans le sens d'une instabilité accrue et d'une agressivité essentiellement dirigée contre les femmes de l'entourage, et en premier lieu sa mère, alors que le père (qui n'est au foyer que le soir) obtient sans peine le calme et l'obéissance de l'enfant.

Sur les conseils de leur médecin traitant les parents du jeune P.M... le conduisent alors (il a 4 ans, rappelons-le) à la consultation du Docteur Cl. Launay qui le garde dans son Service. On peut alors constater une importante diminution des crises convulsives et plus particulièrement une disparition presque complète des crises diurnes.

L'enfant est rendu à sa famille au bout de 15 jours. On prescrit alors le traitement suivant :

- Paradione 2 capsules par jour
- + - Alepsal 0,05 g, 2 comprimés par jour.

et l'état du jeune malade redevient sensiblement normal pendant un an, tandis que son comportement social semble s'améliorer.

Lorsque P.M... atteint l'âge de 5 ans, on constate la réapparition d'équivalents psychomoteurs comitiaux et d'absences. Une fois par semaine environ survient une crise convulsive généralisée soit diurne, soit nocturne. Mais comme par le passé on est frappé par la différence de nature entre les crises: le jour, il s'agit d'une simple chute suivie d'une brève phase tonique alors que la nuit on assiste à une crise typique mais de courte durée (environ 1 minute) : phase tonique, phase clonique, stertor et morsure de la langue.

Et de nouveau le comportement du sujet se modifie. Il est alors caractérisé par une lenteur et une passivité déconcertantes associées à des bouffées de colère et une impulsivité qui évoquent un comportement épileptoïde, tandis que les rapports avec la mère deviennent à nouveau difficiles. Ils sont marqués par une opposition presque permanente avec chantage et agressivité. Jaloux de ses sœurs, il les bat et les bouscule. Par contre, il s'entend bien avec son père auquel il obéit sans discuter.

Il fréquente à cette époque l'école maternelle où son comportement agressif rend sa présence difficilement supportable. L'enfant est alors présenté à l'Institut Edouard Claparède et un premier électroencéphalogramme pratiqué par le Docteur Dell.

Cet examen confirme l'existence d'une comi-

tialité à point de départ pariéto-rolandique gauche, et on évoque la possibilité d'une lésion néo-natale due à l'action traumatisante des forceps. La décision est alors prise de confier le jeune malade au Centre d'observation de Vitry sur Seine.

Séjour au Centre d'Observation "le Coteau" à Vitry sur Seine.

(Eléments extraits du compte rendu d'observation)

Le séjour a duré 5 mois, du 15 mars au 23 août 1955.

1)- A l'entrée

Examen somatique : Il ne permet pas de constater de déficit important, tant au point de vue état général qu'au point de vue neurologique (on retient simplement une médiocre coordination des mouvements et quelques signes de prédominance gauche).

Par ailleurs : oreilles décollées, mauvaise implantation de la dentition, carie dentaire, voûte du palais ogivale.

Examen psychologique : Il montre que l'enfant possède un niveau intellectuel normal. En effet, il obtient un quotient intellectuel de 97 au test verbal d'intelligence globale de Binet-Simon, et un score correspondant à son âge au test verbal de Goodenough.

Par contre, il est légèrement désavantagé dans les tests de personnalité où il obtient des résultats légèrement inférieurs à la moyenne de son âge.

2) - Comportement au début du séjour

On constate une lenteur dans le langage, la motricité et l'exécution, un certain infantilisme, un manque d'effort devant la difficulté. D'autre part on assiste à des colères froides, sans cris ni pleurs, très calculées, soutenues, mais avec valeur d'essai sur l'adulte.

Le traitement antérieur est conservé :

- Alepsal : 1 comprimé à 0,05 g
 matin et soir
- Paradione : 1 capsule au coucher.

3) - Comportement au cours du séjour

On assiste à une assez bonne évolution des troubles du caractère dont l'intensité diminue. Des progrès sont notés dans les activités. La motricité est améliorée. Les contacts avec adultes et enfants sont meilleurs.

Cependant la persistance du comportement épileptoïde est signalée (compte rendu du Centre de Vitry) : lenteur, impulsivité, colères subsistent, mais très atténuées.

L'enfant doit être tenu fermement pour éviter toute tentative de chantage.

On doit remarquer une modification importante des troubles neurologiques qui ne se traduisent, au cours du séjour, que par de très rares équivalents moteurs et quelques absences (Il aurait présenté 3 crises comitiales typiques en 6 mois).

La scolarité est bonne.

En fin d'année scolaire, l'enfant est alors âgé de 6 ans, 4 mois. Le niveau du cours préparatoire est atteint et l'admission dans cette classe est décidée pour la rentrée d'octobre 1955. L'enfant désire apprendre à lire et écrire, aime les activités de la classe, a un bon contact avec l'institutrice, mais ses relations avec ses camarades sont mauvaises.

4) - A la sortie

Le séjour paraît avoir été positif. Il a permis de tirer des enseignements sur le plan éducatif qui permettront de conseiller la mère. L'enfant doit être suivi de près et fermement pour éviter toute tentative de chantage.

Traitement quotidien à poursuivre :

- Largactil 0,025 g - 2 comprimés ½
- Alepsal 0,05 g - 2 comprimés ½
- Dihydan 0,10 g - 2 comprimés ½

o

Peu de temps après le retour au foyer familial (2 mois environ) on constate une nouvelle altération du comportement et on assiste à la réapparition de crises comitiales présentant les mêmes caractères qu'avant le séjour à Vitry-sur-Seine. La vie de la famille est à nouveau perturbée par P.M. qui fait preuve d'une pénible instabilité et d'une opposition plus marquée aux femmes de son entourage : la mère, l'institutrice, les soeurs, les camarades de classe. Il témoigne d'une agressivité avec tendance

clastique s'exerçant principalement contre les carreaux et les meubles.

La famille habite maintenant, en grande banlieue, une petite maison de quatre pièces, bien tenue par Madame M..., où les enfants ont leur chambre, avec un jardinet où ils peuvent jouer. Ils fréquentent régulièrement l'école du pays.

Le père n'est au foyer que le soir, car il a conservé la place qu'il occupait à Paris avant le déménagement. Il obtient toujours l'obéissance du garçon qui l'aime beaucoup.

La mère, elle, est fatiguée par une quatrième grossesse (elle accouchera en octobre 1956) et une santé mal équilibrée. L'entretien de son intérieur et l'éducation de ses enfants constituent pour elle des sources quotidiennes de difficultés. Elle paraît, malgré toute sa bonne volonté, dépassée par les événements. Son fils exploite cette situation. Il s'oppose presque en permanence à toutes ses décisions. Il s'entête, la menace, la bat, la poursuit dans la rue avec des pierres, à tel point qu'elle finit par redouter ses initiatives.

Les soeurs sont en conflit permanent avec P. qui projette sur elles l'agressivité dont il fait "bénéficiaire" sa mère. Ce ne sont que querelles continues, menaces, batailles. Il faut le surveiller sans relâche car, à plusieurs reprises, P. a tenté d'étrangler l'une ou l'autre des fillettes au cours de querelles. Il est jaloux car il sent confusément que sa mère qui a plus de satisfactions avec les deux filles marque une légère préférence pour celles-ci.

A l'école, l'enfant suit la classe de son âge sans grandes difficultés (il présente un léger retard à cause de fréquentes absences, le travail est bon mais irrégulier, les cahiers sont bien tenus). Cependant, là aussi, il fait preuve d'un comportement instable et d'une agressivité dangereuse pour ses jeunes camarades. La scolarité est ponctuée de renvois de l'école pour brutalités et indiscipline, par contre il n'y a jamais présenté de crises convulsives.

L'ensemble de ces faits conduit la famille M... à présenter à nouveau le jeune P au Docteur Cl. Launay, en juillet 1956, l'enfant est alors âgé de 7 ans, 3 mois.

L'admission à l'Hôpital Hérold est décidée.

Séjour dans le Service du Docteur Cl. Launay à L'Hôpital Hérold

- 12 juillet 1956 - 14 août 1956
- 15 septembre 1956 - 2 octobre 1956

Examen somatique :

Bon état général - Pas de déficit neurologique.

Examens complémentaires

Les électroencéphalogrammes montrent tous des altérations généralisées considérables constituées par une succession de pointes-ondes et de pointes réalisant un état de "mal électrique" infraclinique avec prédominance des potentiels pathologiques au niveau de la région occipitale gauche.

Une encéphalographie gazeuse, si elle n'apporte pas de renseignements pathologiques directs sur les ventricules cérébraux révèle pourtant - et cela pour la première fois chez notre malade - l'existence d'une volumineuse calcification occipitale gauche paramédiane.

Ces examens ont alors incité les médecins qui suivaient l'enfant à évoquer malgré l'absence de manifestations cutanées et oculaires chez le sujet, le diagnostic d'angiome calcifié de Sturge-Weber.

Comportement au cours du séjour

Opposant par "crises", l'enfant cède très vite quand on sait détourner son attention de l'objet du conflit, et quand il trouve en face de lui un interlocuteur qui détient une autorité calme et équilibrée.

Irritable et capricieux à l'entrée, il adopte progressivement une attitude plus calme et s'intègre peu à peu à la vie de sa salle. La fréquence des crises convulsives a diminué de notable façon, elle n'est plus que de une par 24 ou 48 heures au lieu de plusieurs par jour. Leur nature est variable. Il semble en exister trois types différents:

a) Des crises nocturnes généralisées avec perte de conscience,

b) Des équivalents avec ou sans perte de conscience, dans la journée,

c) Des pseudo-crisés, probablement liées à une interférence organo-pithiatique, car ces pseudo-crisés, sans perte de conscience surviennent plus spécialement dans certaines

circonstances et en présence de la mère.

Conclusion :

La gravité des crises malgré les diverses tentatives de traitement, leur retentissement évident sur le comportement de l'enfant et les résultats des examens complémentaires incitent alors le Docteur Cl. Launay à demander une exploration de la zone lésionnelle.

Séjour au Centre Médico-chirurgical Foch

- 3 octobre 1956 - 31 octobre 1956 -

L'enfant est confié au Docteur J. Rougerie en vue de la préparation à une intervention neuro-chirurgicale.

Cette intervention est pratiquée le 18 octobre 1956, par le Docteur J. Rougerie et ses collaborateurs.

On procède alors à une lobectomie occipitale gauche qui permet de pratiquer l'excèse complète de la partie calcifiée du lobe occipital, que l'examen histologique confirmera être un angiome calcifié de Sturge-Weber.

Les suites opératoires sont bonnes et les électroencéphalogrammes montrent un nettoyage presque total des anomalies antérieures : les pointes-ondes n'apparaissent plus à l'enregistrement.

Le jeune P. M... est renvoyé dans le Service du Docteur Cl. Launay.

Dernier séjour à l'Hôpital Hérold

- 31 octobre - 10 novembre -

Aucune crise convulsive ne peut être observée au cours de ce bref séjour.

Le comportement quoique demeurant instable est beaucoup moins agressif. Il n'y a plus de bouffées de colères, et l'opposition est moins évidente.

L'enfant quitte l'Hôpital et retourne dans sa famille avec le traitement suivant :

- Gardénal 0,10 g à 21 heures
- Gardénal 0,05 g à 7 heures.

Il sera suivi à la consultation du Docteur Cl. Launay et du Docteur J. Trélat.

o

Nous avons revu récemment l'enfant P. M... dans son milieu familial et cela 7 mois après l'intervention neuro-chirurgicale.

Il n'a pas présenté, au cours de cette période, de crises convulsives ni d'absences. Les électroencéphalogrammes confirment également la persistance de l'amélioration. Les bouffées de pointes-ondes n'ont jamais reparu au cours des enregistrements.

Cependant le comportement caractériel persiste, débarrassé, il est vrai, des éléments paroxystiques : impulsivité, bouffées de colère, et tendances agressives incontrôlables.

A la maison

L'enfant reste instable. Il ne sait ni s'occuper ni jouer. Il n'est serviable que lorsqu'il y est décidé, par contre il ne présente plus d'impulsions incontrôlables ; il n'a jamais fait de fugues ; il ne ment pas.

Le sommeil est bon, sans cauchemars -
Les repas sont réguliers.

Le père : Avec lui le contact est toujours bon.

La mère : Elle constate volontiers une amélioration indiscutable de l'état de son fils mais ne domine pas le problème affectif dont elle ne paraît pas avoir pris conscience. Elle est toujours dépassée par les événements. Sa santé est mauvaise et la naissance en octobre 1956 d'un quatrième enfant - un garçon - en lui apportant une charge supplémentaire, ne lui a pas permis de faire l'effort nécessaire à la compréhension des problèmes psychologiques de son fils aîné. Elle le trouve bizarre, ambivalent. Le garçon en effet est à la fois très attaché à elle et très opposant. Il discute tout et exploite sa situation de malade en même temps qu'il affecte une supériorité méprisante vis-à-vis de son entourage.

Les deux sœurs : Avec elles, P. se querelle fréquemment et les jeux se terminent par des bousculades et des échanges de coups, souvent par la faute du garçon qui veut "commander". Il leur serre le cou et on doit les séparer.

Il manifeste alors son mécontentement par une colère qui disparaît brusquement si on cesse de s'occuper de lui.

En fait il affiche en permanence une attitude très autoritaire.

Le jeune frère : (âgé de 7 mois) est au contraire l'objet de la sollicitude de P. qui se comporte, vis-à-vis de lui, en frère aîné très protecteur et un peu exclusif.

A l'école :

La scolarité est satisfaisante. Le garçon suit la classe de son âge et obtient de bonnes notes. Il est considéré comme intelligent mais entêté avec acharnement.

La maîtresse : Il s'entend bien avec elle. C'est la première institutrice qui obtient de lui des résultats appréciables sur le plan comportement.

Les autres enfants : Avec eux il cherche à assurer son autorité. En classe son comportement est normal mais pendant les récréations il ne peut jouer sans se battre et il fait preuve parfois d'une brutalité exagérée.

o

Il est donc indiscutable qu'une amélioration très nette s'est manifestée depuis l'intervention d'octobre 1956.

L'enfant ne fait plus de crises comitia-

les. Il ne présente plus d'impulsions brutales incontrôlables, mais conserve un comportement instable, difficile, dont la répercussion sur la scolarité n'est pas discutable.

Ce sont les causes affectives de ce comportement que nous allons tenter maintenant de préciser et de dégager des perturbations d'origine organique, à la lumière des événements marquants de l'histoire que nous venons d'exposer.

- III -

ESSAI D'INDIVIDUALISATION
DES TROUBLES DU COMPORTEMENT
D'ORIGINE AFFECTIVE

-:-

Nous allons maintenant discuter l'influence respective des différents facteurs qu'il est possible d'incriminer dans la genèse des troubles du comportement.

Un point nous paraît essentiel, c'est la comparaison entre le comportement du sujet avant et après l'intervention. Il paraît, en effet, raisonnable de penser que les troubles qui subsistent actuellement sont liés essentiellement au problème affectif préexistant non modifiable par l'intervention neuro-chirurgicale.

1) - Etiologie des troubles du caractère

A - Troubles du caractère chez un comitial

a) On a invoqué chez cet enfant l'existence de malformations (mauvaise implantation de la dentition, voûte du palais ogivale, oreilles décollées), mais il n'existe ni arriération ni atteinte d'au-

cune sorte de la sphère intellectuelle.

On a pensé également à une lésion néonatale due à l'action traumatisante du forceps et à la possibilité d'une encéphalite qui était en fait la première crise convulsive à l'âge de dix-huit mois. On a signalé une chute qu'on aurait faite l'enfant, de sa chaise, quelques semaines avant l'apparition de cette première crise.

Ces étiologies ne peuvent être retenues parce que l'intervention, en confirmant l'existence d'un angiome cérébral qui était à l'origine des troubles neurologiques, a permis de les éliminer.

Mais par ailleurs il subsiste d'autres étiologies possibles.

b) On doit penser à la classique épileptoidie. . En effet on peut constater au cours de l'évolution de la maladie des faits assez typiques : lenteur, passivité, alternances des bouffées paroxystiques (impulsivité, colère, agressivité incontrôlable), mais qui classiquement ne devraient s'intégrer que dans le cadre d'une épilepsie essentielle et non symptomatique.

D'autre part il existe chez cet enfant des perturbations d'un ordre très différent qui évoquent plutôt une origine affective (instabilité, crises convulsives diurnes pseudo-comitiales sans perte de connaissance, opposition envers les femmes de l'entourage, énurésie diurne et

nocturne).

Enfin, tous les troubles qui pourraient sembler directement liés à la comitialité ont entièrement disparu après l'intervention dès que l'exérèse de la tumeur eût permis de supprimer la cause permanente d'irritation cérébrale.

c) On peut également incriminer les lésions organiques elles-mêmes qui ont pu avoir une répercussion directe sur le comportement. Mais là encore, on doit constater que les troubles caractériels persistent après l'intervention qui amène (au moins dans l'immédiat) une guérison clinique et électrique des troubles neurologiques.

d) Au cours des deux dernières années et en dehors des périodes d'hospitalisation les crises n'étaient pratiquement plus contrôlées par le traitement et on peut penser que leur répétition a pu avoir une action défavorable sur le comportement.

Mais là encore, l'intervention aurait dû avoir un effet déterminant sur le sujet.

e) Enfin il n'est pas exclu que le traitement médicamenteux prolongé, essentiellement à base de gardénal, ait pu avoir une action néfaste sur le comportement du sujet, puisque l'on sait qu'il existe un rapport étroit entre les crises comitiales et les troubles du comportement et que ce qui est gagné sur les premières grâce à l'action du gardénal est bien souvent perdu

sur les seconds.

Là encore le témoignage de la mère nous apprend que le traitement au gardénal a pratiquement été interrompu depuis trois mois et pourtant le comportement, s'il a perdu son caractère d'impulsivité non contrôlée, depuis l'intervention (même sans gardénal), reste perturbé et présente les caractères que nous allons examiner maintenant.

B - Troubles du caractère d'origine affective

Comment expliquer l'apparition de ces troubles qui ne présentent pas un caractère épileptoïde, au sein du milieu familial ?

Madame M..., au moment de la naissance de P., est fatiguée par les conditions de sa vie matérielle et morale. Elle n'est pas mariée avec le père de l'enfant qui n'a que 18 ans à cette époque. Elle vit à l'hôtel dans de très mauvaises conditions. Un an plus tard elle est mariée mais les conditions de logement ne se sont guère améliorées et voici qu'au moment où deux enfants naissent au foyer à un an d'intervalle, l'aîné présente les premiers signes de sa maladie. Madame M... qui n'a pas une santé très équilibrée et qui est déjà anxieuse en face de cet enfant né hors mariage, va accentuer son anxiété. Elle est inquiète pour l'avenir de son fils envers lequel elle fait preuve d'un sentiment de protection exagéré, en même temps qu'elle manque de la patience la plus élémentaire, car le jeune P. commence à manifester son

agressivité. Il est en effet très tôt sensible au manque d'équilibre et à l'anxiété de sa mère. Cette anxiété suscite la sienne propre, d'où regain d'agressivité et opposition. En même temps il reste attaché profondément à sa mère.

C'est ainsi que se constitue progressivement ce conflit mère-fils par accentuation de leurs ambivalences réciproques, chacun apportant à l'autre les deux éléments "fixation-agressivité" nécessaires à l'entretien de son propre conflit.

Plus tard le comportement ambivalent du garçon se projette sur ses soeurs puis sur toutes les femmes de l'entourage, qu'il s'agisse de parentes ou d'institutrices. Seul le père détient l'autorité et l'équilibre; il constitue un élément modérateur par sa présence qui est malheureusement trop brève au foyer.

On est en droit de penser d'autre part que les différentes consultations médicales auxquelles P. a dû se présenter successivement dans des lieux différents, ont pu contribuer à donner à cet enfant un sentiment plus net de l'importance de sa maladie et de la place que celle-ci occupe dans la vie familiale. Il en use comme moyen de chantage auprès de sa mère dès qu'il regagne le foyer. Il prend peu à peu conscience de l'anxiété que sa maladie entretient chez Madame M... Il tente donc d'exploiter cette situation pour obtenir la satisfaction de ses moindres désirs.

2) - Place des troubles du comportement d'origine affective

Comme nous venons de le montrer il ne semble subsister après l'intervention que les perturbations de nature affective.

En effet, avant l'exérèse de l'angiome cérébral, il ne semble pas qu'on ait été en présence de troubles d'origine purement organique liés à la comitialité, ou de troubles d'origine purement affective. Nous pensons, au contraire, qu'il existait une intrication de ces deux séries de faits. Il paraît logique de penser que le terrain neurologique a sensibilisé le sujet à l'origine aux erreurs d'éducation du milieu familial, puis a constitué ultérieurement un facteur permanent d'entretien par des traumatismes psychiques répétés provoqués par l'évolution de la maladie elle-même, les convulsions et le traitement médicamenteux.

Sur le plan affectif la maladie était un sujet d'exploitation ou de chantage dont l'enfant se servait abusivement et qui était greffé sur le conflit qui l'opposait à sa mère.

Après l'intervention l'enfant est débarrassé de son affection neurologique. Avec elle disparaît la cause du chantage, d'où amélioration partielle des troubles du comportement d'origine affective bien que le conflit mère-fils persiste, peu modifié, dans ses caractères.

- IV -

CONCLUSIONS

-:-

Ce travail s'est proposé d'étudier chez un enfant atteint d'angiome cérébral avec crises d'épilepsie, l'évolution des troubles du comportement avant et après l'intervention neuro-chirurgicale curative (par exérèse de la tumeur angiomateuse).

1 - Avant l'intervention :

On est en présence :

- a) de crises nocturnes généralisées typiques,
- b) d'équivalents diurnes sans perte de conscience,
- c) de pseudo crises liées à une interférence organo-pithiatique en rapport avec un problème affectif familial,
- d) de troubles de type épileptoïde (lenteur, impulsivité, colère violente),
- e) de troubles du comportement de type affectif : conflit mère-fils avec ambivalence (fixation - agressivité) et opposition permanente.

Cet aspect du comportement étant nette-

ment modifié par les séjours prolongés hors du foyer.

On est donc en présence d'une intrication de troubles d'origine organique et de troubles d'origine affective. Les perturbations affectives s'étant greffées à l'origine sur le fond organique.

2 - Après l'intervention

L'amélioration des troubles neurologiques persiste 7 mois plus tard.

a) Les crises épileptiques et les équivalents ont entièrement disparu, tant cliniquement que dans leur traduction électrique.

b) Les crises pseudo-comitiales ont également disparu.

c) Les troubles qu'on pouvait logiquement rattacher à l'atteinte neurologique (impulsivité, bouffées d'agressivité paroxystique, lenteur, etc...) ont disparu.

d) Seul subsiste le conflit affectif qui conserve une partie de sa vigueur. Il a pourtant été amélioré par la disparition des troubles organiques, cause permanente de traumatismes psychiques et cause d'exploitation familiale par le sujet sous forme de chantage.

3 - Enfin, au point de vue pronostique et thérapeutique :

a) Il semble que l'amélioration consé-

cutive à l'intervention persiste, mais il faut être prudent dans ce domaine et réserver le pronostic en attendant que le temps fasse la preuve de la valeur de cette cure.

b) Il faut continuer à suivre régulièrement l'enfant, tant sur le plan clinique que psychologique et électrique.

c) Il est souhaitable qu'une psychothérapie soit instituée au cours de laquelle on tentera, avec la collaboration de la mère, de résoudre le problème affectif qui crée entre elle et son fils une situation de conflit permanent.

-:-

Vu :
Le Président
Signé : JOANNON

Vu :
Le Doyen
Signé : BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
Signé : JEAN SARRAILH.

